

# Hyperimmunoglobulin E 증후군에서의 결장천공

— 증례보고 —

연세대학교 의과대학 외과학교실, 병리학교실\*

오정탁·김인규·한석주·김호근\*·황의호

= Abstract =

## Colon Perforation in Hyperimmunoglobulin E Syndrome

— A Case Report —

Jung-Tak Oh, M.D., In-Gyu Kim, M.D., Seok Joo Han, M.D.,  
Ho Guen Kim, M.D.\*, Eui Ho Hwang, M.D.

*Department of Pediatric Surgery & Pathology\*, Yonsei University, College of Medicine  
Seoul, Korea*

Hyperimmunoglobulin E syndrome is a relatively rare primary immunodeficiency syndrome characterized by recurrent infection, abscess formation and marked elevation of serum IgE level. The common infectious organism is *Staphylococcus aureus* and recurrent infection indicates some defects in the immunologic system. Although the infection can affect various organs, gastrointestinal tract involvement is rare and only one case of colon perforation has been previously reported. Herein we report another one case of colon perforation which occurred in an 8-year-old girl with hyperimmunoglobulin E syndrome. The patient was admitted to the hospital due to an abscess on right neck. The diagnosis of hyperimmunoglobulin E syndrome was made because she had eczematoid dermatitis on the face, pneumatocele on left upper lung field and markedly elevated serum Ig E level(>15,000 IU/ml) with a past histories of frequent scalp abscesses and otitis media. Abdominal pain developed on the 13th day of admission and abdominal plain X-ray revealed free air. An exploratory laparotomy was performed and two free perforations of the transverse colon were noted. Segmental resection and double barrel colostomy were performed. Colostomy closure was done 4 month later and she had no gastrointestinal problem during a follow up period of 15 months.

**Index Words:**Hyperimmunoglobulin E syndrome, Colon perforation

서론

Hyperimmunoglobulin E 증후군은 비교적 드문

원발성 면역결핍증후군으로서 반복적인 감염에 의한 농양의 형성 및 혈청내 Ig E치의 현저한 증가를 특징으로 하는 질환이다. 이 질환은 1966년 Davis 등이 Job 증후군으로 처음 보고하였으며 1972년

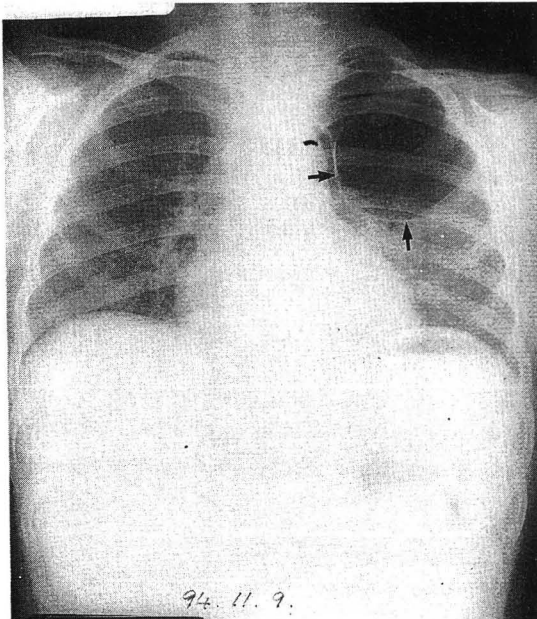


Fig. 1. Pneumatocele on left upper lobe of lung in chest radiography.

Buckley 등에 의해 hyperimmunoglobulin E 증후군으로 명명되었다<sup>2</sup>. 이 증후군의 환자는 농양이 주로 두피, 안면부 및 경부에 호발하며 감염된 습진성 피부염, 급성 폐렴 등을 동반하는데 위장관의 감염은 드문 것으로 알려져 있으며 1995년 Chen 등이 처음으로 이 증후군의 환자에서 결장천공의 예를 보고한 바 있다<sup>3</sup>.

저자들은 hyperimmunoglobulin E 증후군으로 진단된 만 8세된 여자환아에서 결장천공을 경험하였기에 보고하는 바이다.

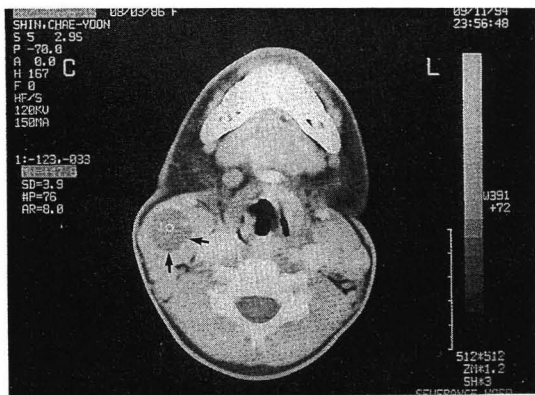


Fig. 2. Neck CT shows abscess on right neck area.

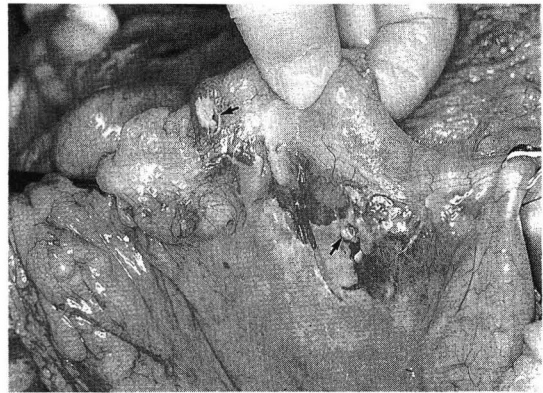


Fig. 3. Two free perforations on transverse colon (arrows).

## 증 례

만 8세된 여자환아가 일주일간의 우측 경부 종창을 주소로 연세대학교 의과대학 부속 세브란스병원에 입원하였다. 환자는 과거력상 생후 2개월때 두피농양으로 배농술을 시행받았고 만 6세때 중이염으로 치료받은 적이 있었으며 가족력상 특이한 질병력은 없었다. 환아는 이학적 소견상 안면부에 습진성 피부염(eczematoid dermatitis)이 있었으며, 우측 후이개부에서 우측 쇄골상부까지 연장된 종창이 관찰되었으나 압통 및 홍반은 없었다. 환아의 흉부 X선 사진상 좌측 폐 상부에 기종(pneumatocele)이 관찰되었으며(그림 1) 말초혈액검사상 백혈구  $17,700/\text{mm}^3$ (호중구 69.5%, 임파구 16.2%,

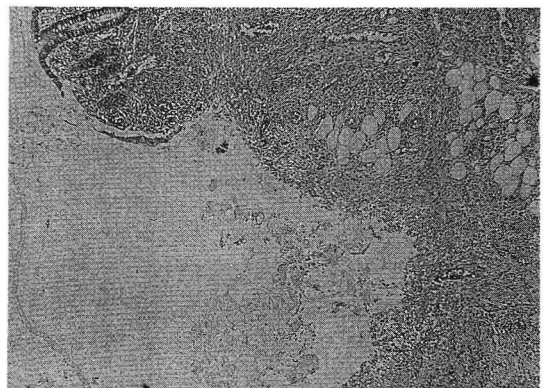


Fig. 4. Microscopic pathologic finding shows perforation with acute and chronic nonspecific transmural inflammation.

단핵구 8.5%, 호산구 5.7%), 혈색소 및 혈색비는 12.3 g/dl 및 37.0%, 혈소판은 342,000/mm<sup>3</sup> 이었으며 혈청 전해질검사 및 혈청 화학검사는 정상 범주였다. 환아는 내원 당일 경부 컴퓨터단층촬영 시행한 결과 우측 후이개부에서 흉쇄유돌근을 따라 흉골 상부까지 연장된 농양이 발견되었고(그림 2) 세침흡입검사상 농이 배출되었다. 균주배양검사에서는 *Staphylococcus aureus*가 자랐고 1세대 cephalosporin, clindamycin, oxacillin 등에 감수성이 있었으며 항생제는 cefoxitin을 정맥 투여하였다. 면역학적 검사상 혈청 IgE 치가 15,000 IU/ml 이상(정상치 0-170 IU/ml)으로 현저히 증가되어 있었으며 IgG, IgA, IgM 치는 정상범주였다.

환아는 hyperimmunoglobulin E 증후군 진단하에 내원 7일째 농양부위의 배농술을 시행하였으며 당시 시행한 균주배양검사에서는 아무 것도 자라지 않았다. 환아는 내원 13일째 복통을 호소하였으며 복부 X선 사진상 복강내 유리기체가 발견되어 복막염 진단하에 개복술을 시행한 결과 횡행 결장에 천공이 두 군데에서 발견되어(그림 3) 결장부분절제술 및 결장루조형술을 시행하였다. 병리조직검사상 천공부위에 궤양을 동반한 급성 및 만성 비특이염 증소견이 있었으며 진균 및 바이러스(cytomegalovirus)에 대해 특수염색을 시행하였으나 음성이었다(그림 4). 환아는 4개월후 결장루복원술 시행받았으며 현재 특별한 문제없이 추적관찰 중이다(추적기간 15개월).

## 고 찰

Hyperimmunoglobulin E 증후군은 1966년 Davis 등이 심한 습진성 피부염, 중이염, 부비동염, 폐렴 및 재발성 농양이 피부에 호발하는 환자에서 처음 보고하였으며 농양의 주변에 홍반이 없다는 점에서 cold abscess 라는 용어를 사용하였고 이러한 질환을 구약성서 욕기에서 인용하여 Job 증후군이라 명명하였다<sup>1</sup>. 당시에는 환자의 면역계에는 특별한 이상을 발견하지 못하였으며 IgE와의 관계도 알지 못하였는데, 이는 당시의 검사능력이 제한되어 있었으며 IgE는 이 증후군이 처음 보고된 년도에(1966) 발견되었기 때문이다. 이 증후군과 IgE와

의 상관관계는 1972년 Buckley 등에 의해 처음으로 보고되었으며 그 후 hyperimmunoglobulin E 증후군이라는 명칭을 사용하게 되었다<sup>2</sup>. 이 질환에서 반복적인 감염은 면역계에 어떤 결함이 있다는 것을 의미하는데 1974년 Hill 등은 hyperimmunoglobulin E 증후군 환자에서 혈청내 IgE치의 증가와 더불어 호중구의 화학주성(neutrophil chemotaxis)에 결함이 있다는 것을 보고하였다. 이러한 면역계의 결함으로 인하여 피부의 가장 흔한 균주인 staphylococci의 침범에 대해 충분한 초기 염증 반응을 할 수 없기 때문에 침범된 균의 증식이 계속되고 백혈구의 유입지연(delayed influx)이 발생하여 농양을 형성한다고 하며, 그래서 이러한 환자의 농양에서는 호중구와 단핵구등이 많이 관찰된다고 한다<sup>4</sup>.

이 증후군 환자의 검사소견중 일반적인 양상은 혈청내 IgE치의 현저한 증가와 함께 말초혈액의 호산구치도 40%에서 50% 정도로 증가되는 것으로 알려져 있으며 혈청 IgG, IgM, IgA 치는 대개 정상이다<sup>5</sup>. 본 예에서 말초혈액의 호산구치 및 혈청 IgG, IgM, IgA 치는 정상범주였다. 이 증후군에서 혈중 IgE치가 증가하는 원인은 정확히 모르나 T억제세포(T-suppressor cell)의 이상으로 인하여 T보조세포(T-helper cell)의 역할이 제대로 조절되지 못해 Ig E 생성을 증가시키는 것으로 설명하고 있다<sup>6,7</sup>. 또한 농양의 주변에 염증소견(redness, heat, pain)이 없는 것도 잘 설명되지 않으나 이 질환의 환자는 혈중 histamine치가 증가되어 있어 농양이 발생한 부근의 국소적 histamine유리는 감소시키고 혈중내 증가된 histamine이 lysosomal enzyme분비를 억제하여 농양주변에 염증소견이 없는 것으로 설명하고 있다<sup>4,8</sup>.

이 질환의 치료는 호중구의 화학주성을 증가시키기 위하여 levamisole, ascorbic acid, cimetidine, interferon gamma 등을 쓰기도 하며, 증상이 심한 경우 gammaglobulin 정맥투여나 혈장 반출법(plasma pheresis) 등을 사용하기도 한다<sup>9-12</sup>. *Staphylococcus* 감염은 항생제의 투여를 요하며 methicillin-resistant *Staphylococcal aureus*(MRSA)의 발생이 많기 때문에 항생제의 감수성을 확인하여야 한다. 또한 *Streptococcus pneumonia*, Hemop-

hilus influenza, Escherichia coli 등의 박테리아 및 Candidia albicans 같은 진균도 감염의 원인균이 될 수 있다고 한다<sup>5</sup>.

Hyperimmunoglobulin E 증후군에서 위장관의 감염은 드문 것으로 알려져 있다. 위장관의 침범에는 Jacobs 등이 식도의 cryptococcosis 를 보고한 바 있으며<sup>13</sup> Alberti-Flor 및 Granda는 회맹장부위의 histoplasmosis<sup>14</sup>, Hutto 등은 결장의 cryptococcosis 를 보고하였다<sup>15</sup>. 그러나 위장관의 천공에는 보고가 없다가 1995년 대만의 Chen 등이 처음으로 이 증후군의 환자에서 결장천공예를 보고하였다<sup>3</sup>. 면역결핍증후군 환자에서 장관감염 및 천공은 주로 mucosal barrier의 기능저하에 의해 장관내의 정상 세균총(normal flora)의 기회감염에 의해 일어나는데<sup>16</sup> hyperimmunoglobulin E 증후군의 경우 장관감염 역시 같은 기전에 의해 발생할 것으로 생각되며 MRSA 감염의 경우 효과적인 항생제 치료의 실패로 인해 천공이 발생할 가능성이 다른 군주보다 높을 것으로 생각된다.

이 증후군 환자의 예후는 잘 알려져 있지 않으나 감염의 예방 및 치료가 잘 되면 비교적 양호한 것으로 보고되고 있다<sup>3,17</sup>. 결장천공의 경우도 적절한 치료가 동반되면 다른 hyperimmunoglobulin E 증후군 환자보다 예후가 나쁘지 않을 것으로 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Davis SD, Schaller J, Wedgwood RJ: Job's Syndrome; Recurrent, "Cold", staphylococcal abscesses. Lancet 1:1013-1015, 1966
2. Buckley RH, Wray BB, Belmaker EZ: Extreme hyperimmunoglobulinemia E and undue susceptibility to infection. Pediatrics 49:59-70, 1972
3. Chen CM, Lai HS, Lin CL, Hsieh KS: Colon perforation in a patient with hyperimmunoglobulin E(Job's) syndrome. J Pediatr Surg 30:1479-1480, 1995
4. Hill HR, Ochs HD, Quie PG, et al: Defect in neutrophil granulocyte chemotaxis in Job's syndrome of recurrent "cold" staphylococcal abscesses. Lancet 2:617-619, 1974
5. Roth JG, Parker TL, Esterly NB: What syndrome is this? The hyperimmunoglobulin E syndrome. Pediatr Dermatol 9:410-413, 1992
6. Geha RS, Reinherz E, Leung D, et al: Deficiency of suppressor T cells in the hyperimmunoglobulin E syndrome. J Clin Invest 68:783-791, 1981
7. Pherwani AV, Rodrigues C, Dasgupta A, et al: Hyperimmunoglobulin E syndrome. Indian Pediatrics 31:328-330, 1994
8. Hill HR: The syndrome of hyperimmunoglobulinemia E and recurrent infections. Am J Dis Child 136:767-771, 1982
9. Butrus SI, Leung DYM, Gellis S, et al: Vernal conjunctivitis in the hyperimmunoglobulin E syndrome. Ophthalmology 91:1213-1216, 1984
10. Jeppson J, Jaffe H, Hill HR: Use of recombinant human interferon gamma to enhance neutrophil chemotactic response in Job syndrome of hyperimmunoglobulin E and recurrent infections. J Pediatr 118:383-385, 1991
11. Leung D, Wood N, Geha RS: Reversal of cellular abnormalities in the hyper-IgE syndrome following plasmapheresis. Clin Res 33:161A, 1985
12. Kimata H: High-dose intravenous gamma globulin treatment for hyperimmunoglobulinemia E syndrome. J Allergy Clin Immunol 95:771-774, 1995
13. Jacobs DH, Macher AM, Handler R, et al: Esophageal cryptococcosis in a patient with the hyperimmunoglobulin E-recurrent infection(Job's) syndrome. Gastroenterology 87:201-203, 1984
14. Alberti-Flor JJ, Granda A: Ileocecal histoplasmosis mimicking Crohn's disease in a patient with Job's syndrome. Digestion 33:

176-180, 1986

15. Hutto JO, Bryan CS, Greene FL, et al: Cryptococcosis of the colon resembling Crohn's disease in a patient with the hyperimmunoglobulinemia E-recurrent infection(Job's) syndrome. Gastroenterology 94: 808-812, 1988
16. Foker JE, Schwartz R, Smith DC, et al:

Surgical problems in immunodeficient and immunosuppressed children. Surg Clin N Am 59:213-221, 1979

17. Dreskin SC, Gallin JI: Evolution of the hyperimmunoglobulin E and recurrent infection(HIE, Job's) syndrome in a young girl. J Allergy Clin Immunol 80:746-751, 1987